FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1966 N° 838

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Jean-Claude, Bernard ROUSSOT

né le 30. 5. 34 à Paris 13e

Présentée et soutenue publiquement le :

SUR L'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE DE LA PEAU

Président : M. JULIEN MARIE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1966 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Jean-Claude, Bernard ROUSSOT

né le 30. 5. 34 à Paris 13e

Présentée et soutenue publiquement le :

SUR L'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE DE LA PEAU

Président : M. JULIEN MARIE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

1/1/1966

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR . . . . . Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Histologie	GOUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.) / RICHET (G.)
Physiologie	DEJOURS (P.) / ROUCAYROL (J.-Cl.) / SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) / GOUGEROT (L.) / TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	N...
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÈZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

MM.

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELCARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.		MM.
Anatomie pathologique	GOUYSOU (Ch.)	Hématologie	BILSKI-PASQUIER (S.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)	Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
		Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A notre Maître le Professeur JULIEN-MARIE.

Médecin des Hôpitaux.

Qui nous a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Avec l'expression de notre admiration et de notre reconnaissance pour l'enseignement qu'il nous a prodigué, et l'affectueuse bienveillance qu'il nous a toujours témoignée.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546822_0024

Au Docteur PERELMAN

Médecin des Hôpitaux.

Qui nous a donné notre sujet de thèse, et nous a fait l'honneur et le plaisir de bien vouloir juger ce travail.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre reconnaissance et respectueux attachement.

A mes Maîtres des Hôpitaux de Paris.

I N T R O D U C T I O N

L'OEDEME AIGU. HEMORRAGIQUE DE LA PEAU est une affection très particulière du nourrisson. Si l'on en croit le petit nombre des observations publiées, il s'agirait d'une maladie très rare, puisqu'une vingtaine de cas seulement ont été rapportés tant en France qu'à l'étranger.

Sa traduction clinique et biologique est si particulière qu'il nous a semblé possible d'en faire une description complète et réunir en un seul document tous les travaux sur ce sujet.

L'étiopathogénie de la maladie a fait l'objet de certaines recherches biologiques, quoiqu'encore trop fragmentaires en raison du petit nombre d'observations publiées .Ainsi certains auteurs s'appuyant sur des constatations d'ordre expérimental, tendent à intégrer la maladie dans le vaste cadre des allergies vasculaires.

L'OEDEME AIGU. HEMORRAGIQUE DE LA PEAU représente un autre aspect clinique du SYNDROME DE SCHONLEIN-HENOCH, celui-ci ayant fait l'objet de nombreux travaux dont on peut en faire bénéficier l'oedème aigue hémorragique de la peau.

En rapportant un cas que nous avons eu récemment l'occasion d'observer, nous avons cru bon de faire, à notre tour, une revue générale sur ce sujet..

UN CAS D'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE DE LA PEAU CHEZ UNE ENFANT DE 2 ANS

O B S E R V A T I O N

Enfant C... Florence
Née le 22 Avril 1964,
Admission dans le service du Prof. JULIEN-MAIRE (Enfants Malades) pour purpura rhumatoïde, le 12 Mars 1966.

ANTECEDENTS PERSONNELS :

- lère enfant A rh+
- Accouchement normal à terme, poids de naissance : 2.400 grammes, cri immédiat, pas de cyanose, pas de réanimation.
- Développement staturo-pondéral : le développement est satisfaisant jusqu'au 3ème mois (allaitement maternel). La reprise du travail de la mère entraîne la mise de l'enfant en nourrice : Développement staturo-pondéral alors ralenti avec plateau ; changement de nourrice à la fin de la première année.
- Développement psycho-moteur : commence à marcher à 15 mois, papa et maman à 12 mois ; lère dent à 12 mois.
- Vaccination : toutes pratiquées, y compris le BCG vérifié positif par cuti.
- Quelques rhumes et rhino-bronchites ; 6ème maladie à 12 mois.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Rien de particulier n'est à noter;

HISTOIRE DE LA MALADIE

10 Mars : l'enfant se plaint de douleurs du membre inférieur droit avec oedème localisé au niveau du mollet droit. La température est à 38°5.

dans la nuit : douleurs aux deux membres inférieurs.

11 Mars : refus de la marche : le genou gauche est tuméfié, rouge, chaud. De plus, tâches pétéchiales au niveau de la culotte de caoutchouc.
le soir : température à 37°5.

12 Mars : température à 37°.
Oedème et douleur au niveau des genoux, coudes et mains droite, avec éruption ortiée par endroit, purpurique à d'autres.
Il semble exister des douleurs abdominales.
A ce moment, les examens montrent :

- GR 4.100.000
- Hb 75 %
- VG 0,91
- GB 14.000
- PN 50 %
- PE 1,5 %
- PB 0 %
- Lympho 44,5 %
- Mono 4 %
- Vitesse de sédimentation 31-70,
- temps de saignement 2'30
- temps de coagulation 5'30
- au prélèvement de gorge pas de streptocoque hémolytique.

Le médecin demande l'hospitalisation.

14 Mars : Enfant chétive, mesurant 79 cms et pesant 9,300 kgs pour deux ans - Température à 37°.
Elle présente une éruption purpurique siégeant aux membres inférieurs, sur les fesses et un peu sur la partie basse de l'abdomen et du dos. Il s'agit de pétéchies disséminées irrégulièrement ; surtout d'ecchymoses soit arrondies en pièces de monnaie, soit, et surtout, en gros placards confluents et polycycliques.
On remarque en outre, un placard ortié à la partie haute et interne de la cuisse gauche ; certains entourés de pétéchies.

les articulations sont aujourd'hui mobilisées facilement, non douloureuses.
L'oedème a pratiquement disparu.
Par ailleurs, le reste de l'examen est normal. On relève seulement :

- une saillie importante des bosses frontales, une fontanelle antérieure non fermée,
- un petit chapelet costal.

Les examens apportent les renseignements suivants :

- Examen cyto-bactériologique des urines : urine claire, npmbreuses cellules épithéliales, quelques hématies, rares leucocytes, pas de cylindres ni de germes.
- N.F.S. :
  - GR 3.960.000
  - GB 6.600
  - PN 57 %
  - Lympho 36 %
  - Mono 5 %
  - Plasmocytes 2 %
  - Plaquettes 288.000
- Vitesse de sédimentation 11-30
- Traces d'albumine dans les urines,
- Compte d'Addis H' 6.400
  L' 1.856
- Protides 56 %
- Urée sanguine 0,25,
- Ionogramme : Cl 97 - Na 130 - K 4,8 mmEq,
- Radiographie de la main et poignet : retard osseux, la maturation du carpe est de l'ordre de 1 an à 1 an 1/2, on note la brachycéphalie de la 2ème phalange du 5ème doigt.

16 Mars : apparition d'éléments purpuriques sur les 2 joues et sur les paupières.

17 Mars : les taches purpuriques s'étendent sur les membres inférieurs en grands placards polycycliques. Certains sont

hémorragiques et nécrosés. On note une nouvelle plaque oédématiée circulaire centrée par une pétéchie. Le dos des deux pieds est très oedématié et un peu chaud.

18 Mars : Enfant fatiguée - Température à 38°.
Eléments siégeant sur la muqueuse buccale en regard du canal de Sténon et quelques pétéchies sur le voile.
La recherche de sang dans les selles est positive.
Le traitement suivant est institué : sédatif léger (Phénergan), Cortancyl 20 mg.

19 Mars : Les membres inférieurs sont infiltrés et chauds, d'autres placards polycycliques sont apparus.
Les examens apportent les renseignements suivants :

- GR 3.760.000
- GB 5.200
- PN 40 %
- PE 2 %
- Lympho. 5 %
- Mono 8 %
- Plaquettes 450.000
- Recherches de sang toujours positive dans les selles,
- le fond d'oeil est normal.

21 Mars : L'état général est meilleur. Les taches purpuriques siègent surtout sur les membres inférieurs, formant de grands placards polycycliques à contours géographiques, de couleur rouge brunâtre et légèrement oedématiés. Sur ces placards se détachent des pétéchies très sombres, rouges vineuses, se groupant sur certaines plaques en anneaux. Il existe des éléments nécrotiques sur les genoux, les malléoles, les oreilles, à type d'ulcération en coup d'ongle.
Les examens donnent :

- toujours du sang dans les selles,
- E C G normal.,
- recherche de virus au prélèvement de gorge et dans les selles, négative.

On passe à 10 mg de Cortancyl.

22 Mars : Réaction au latex donne un résultat diminué, mais non effondré.
Urée sanguine 0,20.
Phosphatases alcalines : 4 unités.
Ionogramme : Cl 97 - Na 133 - K 4,9 mmEq.

23 Mars : Compte d'Addis : H' 1.950,
L' 105.

24 Mars : Le purpura est en régression.

25 Mars : On passe à 5 mg de Cortancyl.

28 Mars : Plaquettes à 470.000,
Arrêt du Cortancyl.

29 Mars : Pas d'albuminurie ; urographie intra-veineuse normale.

30 Mars : Fibrinémie à 3,50 g/l.

31 Mars : Radiographie du squelette : la longueur des os répond à un âge d'environ un an et demi. La maturation osseuse semble légèrement plus en avance, il n'y a pas d'ostéoporose ; le rapport cortico-diaphysaire est d'environ 4/8. Le crâne est volumineux comme s'il existait un certain degré d'hydrocéphalie.

2 Avril : L'enfant sort guérie, il persiste comme seules séquelles quelques croûtes sur les membres.
Rien n'a été trouvé pour expliquer le retard staturo-pondéral.

oOo

SUR L'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE DE LA PEAU

L'oedème aigu hémorragique de la peau est une entité clinique bien définie, de fréquence très rare, touchant essentiellement le nourrisson.

H I S T O R I Q U E

L'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson est une affection d'individualisation récente.

C'est à l'étranger que les deux premiers cas furent publiés par FINKELSTEIN, en 1938. VAN CREFELD en rapport un cas en 1939. Enfin, SEIDLMAYER publie une série de dix cas très semblables en 1939 sous le nom de "Purpura post-infectieux en cocarde du nourrisson". Ce dernier auteur insiste sur la présence constante d'une infection rhino-pharyngée, adénoïdienne, auriculaire, ou grippale dans les jours qui ont précédé l'apparition du purpura. Il se demande si le purpura n'est pas une réaction allergique aux germes responsables de l'otite ou de l'adénoïdite.

En France, le premier cas est publié par LELONG, JOSEPH et CHARCUSSET en 1942, à la Société de Pédiatrie. On trouve dans cette observation une description complète de la maladie à laquelle rien de nouveau n'a été apportée depuis. Les auteurs soulignent le caractère bénin de l'affection, l'absence d'étiologie précise, en particulier l'absence de signes permettant de la rattacher à une avitaminose C. Ils se demandent s'il ne faut pas voir dans cette affection l'équivalent d'un urticaire hémorragique de l'adulte.

Il paraît préférable d'employer le terme d'oedème aigu hémorragique de la peau qui a prévalu en France à celui de "purpura en cocarde" qui ne mentionne pas d'oedème, élément très important du tableau clinique.

En 1946, LAMY, AUSSANAIRE et NEZELOF publient un cas chez un nourrisson de 16 mois avec étude complète et montrent qu'il existe histologiquement une capillarite inflammatoire intense. La possibilité d'une allergie post-infectieuse n'a pu être démontrée dans ce cas, bien que des tests cutanés aient été pratiqués avec des suspensions de germes retrouvés lors de l'affection.

En 1954, POSTMA et DEELMAN, en rapportant un cas, insistent sur l'aspect histologique de capillarite allergique qu'ils rapprochent de la périartérite noueuse.

En 1956, DELCARREL, DIAZ BABILLO et VIDAL rapportent un cas chez un nourrisson nourri au sein.

En 1958, GERBEAUX et Mme H. JOUAS rapportent un cas de la maladie, dont l'étude n'a pu être faite au point de vue biologique en raison de la rapidité de l'évolution.

En 1960, NOUAILLE., GAUTHIER et LUCET rapportent un cas chez un enfant de 3 ans et demi avec douleurs abdominales, atteinte rénale et longue évolution. Il s'agit d'un cas très complètement étudié.

En 1960-1961, deux cas : l'un de VESLOT, l'autre de SEE, sont rapportés dans la thèse de CHAVANNE en 1961. Ces deux nourrissons font l'objet d'une étude biologique et histologique complète. Ces auteurs penchent fortement en faveur de la nature allergique de la maladie.

Enfin, nous-mêmes avons eu récemment l'occasion d'en observer un cas qui a contribué à inspirer cette Thèse, dont l'observation vient d'être rapportée.

oOo

F O R M E T Y P I Q U E

Nous décrirons la forme typique du nourrisson, d'ailleurs la seule actuellement connue.

- DEBUT

A - CIRCONSTANCES DE SURVENUE :

1 - L'affection atteint essentiellement le nourrisson entre 6 et 18 mois, plus rarement, semble-t-il, au cours de la première enfance (3 ans et demi pour le cas de NOUAILLE et deux ans pour le nôtre).

2 - Chez un nourrisson en pleine santé apparente, sauf dans un cas (JULIEN MARIE) où il présentait un retard staturo-pondéral.

3 - Dans environ la moitié des cas, une infection ORL a précédé de 8 à 15 jours le début de la maladie. Dans un cas elle succède à une vaccination antivariolique qui avait eu lieu 6 jours auparavant et qui évoluera normalement.

4 - Le caractère saisonnier de la maladie qui sévit pendant les mois froids - de Novembre à Mars - apparaît nettement lorsqu'une date est publiée.

5 - Enfin, elle frappe les deux sexes.

B - MODALITES :

Quoi qu'il en soit, sa sémiologie est marquée par l'installation brutale ou rapidement progressive, sans prodomes, d'un ensemble d'emblée évocateur.

1 - SIGNES GENERAUX : Le début est marqué :

a - par une élévation thermique à 38°-39° ;

b - parfois par des algies des membres (NOUAILLE), JULIEN MARIE) qui seront mieux reconnues comme telles chez le nourrisson plus grand ;

3 - rarement par des douleurs abdominales, vomissements (NOUAILLE).

2 - OEDEME : Un oedème de localisation segmentaire apparaît.

3 - PURPURA : Le purpura, souvent constaté le matin au réveil, complète singulièrement le tableau.

C - Ainsi, la maladie entre rapidement dans la phase d'état.

- PHASE D'ETAT

A - SIGNES CLINIQUES : Il comporte alors 3 ordres de signes : oedémateux, cutanés avec hémorragies, infectieux, dont l'association constante est caractéristique, permettant de poser en règle le diagnostic.

I - LES OEDEMES : Les oedèmes précèdent en règle de quelques heures l'éruption. Ils se caractérisent par trois ordres de faits :

1 - Leur topographie : Leur topographie segmentaire est remarquable. Ils atteignent au début et la plupart du temps un seul segment.

a - à la face : Le début à la face est fréquent. Les oreilles sont décollées par un oedème rosé ou rouge carminé ; les paupières sont boursoufflées, entraînant ainsi une difficulté d'occlusion des yeux où l'on a pu noter la présence d'une conjonctivite (VESLOT) ;

b - aux membres : Les membres sont aussi souvent que la face touchés par l'oedème, atteignant :

- aux membres inférieurs le pied, la jambe, ne remontant pas au-dessus du genou,

- aux membres supérieurs, la main, les doigts, l'avant-bras, ne remontant pas au-dessus du coude.

c - enfin, notons l'absence d'oedèmes des séreuses et viscéraux, qui n'ont jamais été notés.

2 - Leur aspect : Leur aspect est variable. Il s'agit d'oedèmes rosés ou blancs, durs ou mous, pouvant êyre douloureux à la pression et semble-t-il spontanément, comme pourrait en témoigner les pleurs chez ce nourrisson.

Ces oedèmes peuvent, croyons-nous, au voisinage des articulations, surtout aux membres inférieurs, en imposer pour des douleurs articulaires. De toute façon, l'atteinte des articulations est difficile à affirmer chez le nourrisson, mais plusieurs observations la rendent vraisemblable.

3 - Leur évolution spontanée par poussées successives : Elle est remarquable. Tout en restant localisés là où ils ont débuté, augmentant souvent en intensité, d'autres oedèmes vont bientôt apparaître successivement en une ou plusieurs poussées, atteignant de nouveaux segments épargnés jusque là.

Ainsi est réalisé en 4 ou 5 jours en moyenne, des atteintes très diverses, non obligatoirement symétriques, mais où l'on peut remarquer l'atteinte fréquente des oreilles, des paupières ; des localisations particulières au dos des mains et des pieds, ainsi que du crâne dont témoigne une brusque augmentation du périmètre crânien au cours de l'évolution (SEE, LAMY, FINKELSTEIN).

Notons que la face peut rester indemne, l'oedème siégeant alors aux membres, et inversement. Tout peut se réduire à une seule poussée atteignant un ou plusieurs segments avec disparition complète de l'oedème en 2 à 3 jours. A l'inverse, sont réalisés des oedèmes mobiles, fugaces, mais conservant toujours leur topographie distale.

Dans l'ensemble, s'ils sont variables dans leur localisation et leur intensité, ils sont constants, comme l'objecterait la prise de poids qui augmente en moyenne de 300 à 500 grammes (SEE).

II - LES SIGNES CUTANES : Les signes cutanés sont essentiellement représentés par des éléments purpuriques dont certains évoluent vers la nécrose, accompagnés très souvent d'hémorragie viscérale, parfois muqueuse. Cet ensemble, joint aux oedèmes, étant hautement évocateur de la maladie.

1 - LE PURPURA : Dans la majeure partie des cas, le purpura succède à court terme aux oedèmes ; ce délai allant de quelques heures seulement à 24 heures. Ainsi le médecin appelé constatera la plupart du temps et l'oedème et le purpura.

a - Il s'agit bien d'un purpura comme en témoigne cliniquement :

- l'aspect des éléments, sur lequel nous reviendrons,
- la conjonction de trois faits :
  = survenue spontanée,
  = la persistance à la vitro-pression, et à la traction,
  = le passage par les teintes successives de la biligénie locale avant de disparaître.

b - Le purpura s'individualise par trois faits :

- L'Aspect des éléments : l'aspect des éléments est un des éléments fondamental du diagnostic. Il se présente sous deux formes : ecchymotique principalement et pétéchial à un moindre degré, auxquelles s'ajoutent parfois, lors de leur apparition des érythèmes rouges vifs, fugaces et des éléments urticariens nombreux (NOUAILLE, VESLOT), qui bientôt font place aux seuls éléments purpuriques :

  a - Le purpura pétéchial : Le purpura pétéchial, pratiquement toujours présent, est, nous l'avons déjà noté, au second plan derrière la forme ecchymotique qui le prédomine largement. Il est

fait de petites taches lenticulaires bien visibles, parfois très sombres, rouges vineuses (JULIEN - MARIE), parfois groupées en anneaux, parfois retrouvées au sein d'un placard ecchymotique ou d'une plage érythémateuse.

b - Le purpura ecchymotique : Le purpura ecchymotique ne manque jamais. Il est fait de grands placards de couleur rouge sombre ou violacé allant de la taille d'une pièce de 50 centimes à celle de 5 francs, ses contours sont polycycliques, géographiques, reposant souvent sur un derme infiltré par un léger oedème sous-jacent, donnant ainsi à l'élément un aspect surélevé. L'aspect "en cocarde" est souvent découvert au niveau des joues, des membres.

c - Les éléments nécrotiques : Les éléments nécrotiques paraissent constants, sauf, peut-être, en cas de très courte évolution de la maladie.
Quoi qu'il en soit, ils sont souvent trouvés au niveau des oreilles, mais également au niveau des membres, genoux, malléoles, en coup d'ongle (JULIEN MARIE).
Ils se présentent sous la forme d'une minime ulcération, pouvant ainsi échapper à un examen superficiel ou bien être pris pour une légère blessure.
En tous cas, la guérison se fera sans incident, comme s'il s'agissait d'une simple excoriation.

b - La topographie : L'éruption, respectant le tronc, elle aussi, atteint :

1 - les membres, avec taches purpuriques retrouvées dans un cas (NOUAILLE, VESLOT) à la plante des pieds,
2 - les fesses, très souvent, où l'on a pu noter la présence de grandes bulles à contenu hémorragique au cours de l'évolution (NOUAILLE),
3 - le visage,notamment les joues,
4 - notons la présence de taches purpuriques au niveau de la ceinture (JULIEN-MARIE) de courte durée.

Dans l'ensemble, l'éruption est symétrique ; enfin, très souvent, lors de l'installation de la première poussée, le purpura atteint soit la face, soit les membres, mais bientôt il va s'étendre.

c - Son évolution spontanée par poussées successives : Une fois apparue l'éruption va s'étendre en atteignant en une à trois poussées en moyenne, les extrêmités épargnées jusque là. Ainsi, au bout de quelques jours, coexisteront des éléments d'âge différent. Ces poussées sont parallèles à celles des oedèmes, avec parfois légère recrudescence fébrile.

Mais l'éruption peut se réduire à une poussée unique ; à l'inverse, on a pu noter une nouvelle poussée au 16ème jour de la maladie. Cependant, la plupart du temps, on n'observe guère de poussées au-delà du 10ème jour.

2 - LES HEMORRAGIES : Nous rangerons les hémorragies parmi les signes cliniques de la maladie. Sans doute, les hémorragies intestinales et rénales font elles déjà partie des complications, l'atteinte rénale, essentiellement, dominant le pronostic, mais cette atteinte reste discrète, sauf dans 1 cas (NOUAILLE) et guérit constamment.

Quoi qu'il en soit, ces hémorragies sont très souvent retrouvées, d'où leur recherche systématique par la clinique et par les examens de laboratoire.

- Les hémorragies intestinales : Les hémorragies intestinales, sont à type de meloena (SEE, JULIEN-MARIE), de diarrhées sanguinolantes (FINKELSTEIN) survenant plusieurs jours de suite, plus spécialement semble-t-il, dans les premiers jours de la maladie ; ou bien réduites à une seule émission sanglante que l'on guettera par la recherche systématique de sang dans les selles.

- Hématuries : Dans un seul cas (NOUAILLE.) une hématurie importante de sang rouge était présente. Par contre, une hématurie microscopique est souvent découverte, d'où sa recherche systématique par l'étude du débit minute des hématies.

  Sa persistance conditionnerait le pronostic.

- Hémorragies muqueuses : Deux observations notent la présence d'hémorragies de la muqueuse buccale (LAMY, JULIEN-MARIE).

  Il s'agissait dans le premier cas de purpura situé au niveau de la langue, de la face interne des joues, de la cornée, de la conjonctivite. Dans le 2ème cas, la muqueuse buccale, au niveau de l'orifice du canal de sténon, le voile du palais.

3 - LE RESTE DE L'EXAMEN EST NEGATIF : Le reste de l'examen est négatif. Signalons toutefois certains signes que nous ne pensons pas devoir rattacher à la maladie :

- bruits du coeur un peu assourdis (SEE),
- otite purulente (VESLOT),
- mort par infection pulmonaire (DELCARREL),
- retard staturo-pondéral qui est resté sans explication (JULIEN-MARIE).
- gorge rouge et exsudat blanchâtre sur une amygdale (NOUAILLE.),
- Toutes ces infections ORR suivront un cours normal.

B - EXAMENS COMPLEMENTAIRES : L'oedème aigu hémorragique de la peau a fait l'objet d'un certain nombre d'examens complémentaires, principalement dans le domaine biologique, suivant les tendances de chacun des auteurs et du particularisme de certaines observations, notamment celle de NOUAILLE .

Nous rapporterons donc ici l'ensemble de ces résultats. Malheureusement, il n'est pas possible de faire valablement une étude comparative de toutes ces données, qui restent le plus souvent isolées. Néanmoins, il se dégage de l'ensemble un aspect si particulier qu'on ne manquera pas de le rapprocher de celui du syndrome de Schölein-Hénoch.

1 - HEMOSTASE : Parmi les examens complémentaires, l'étude de l'hémostase est essentielle, montrant qu'il s'agit d'un purpura anhémopathique.

1 - En effet, il n'existe pas de modifications nettes :

a - du taux des plaquettes ; leur aspect n'a pas fait l'objet d'une étude particulière,

b - du temps de saignement et du temps de coagulation dans tous les cas,

c - de la rétraction du caillot (BERBEAUX,VESLOT), du taux de prothrombine (GERBEAUX, NOUAILLE , LAMY). GERBEAUX a d'ailleurs étudié l'ensemble du complexe prothrombique (ces 4 facteurs étaient normaux).

2 - L'épreuve du lacet est restée négative (SEE, LELONG, LAMY).

II - AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

1 - Mise en évidence d'une atteinte rénale :

a - l'étude du débit-minute des hématies (compte d'Addis) est essentielle, elle sera répétée. Elle apporte des chiffres légèrement supérieurs à la normale (6.500 pour le cas de JULIEN & MARIE) ou bien très élevés (400.000 à

600.000 pour le cas de NOUAILLE). Ailleurs, dans les autres observations, aucun chiffre n'est communiqué.

b - Une albuminurie importante (8-15g/l, puis à 1 à 2 g/l pendant des semaines) (NOUAILLE). Ailleurs (VESLOT, JULIEN-MARIE) existaient de simples traces .

c - L'azotémie est toujours restée normale.

d - L'examen cyto-bactériologique des urines n'apporte aucun élément qu'il faille retenir.

2 - La recherche de sang dans les selles est parfois positive (SEE, JULIEN-MARIE),

3 - La vitesse de sédimentation est constamment et modérément accélérée,

4 - L'hémogramme :

a - lignée rouge :

1 - le chiffre des hématies est tantôt notmal, tantôt révèlant une légère anémie,

2 - une normoblastose à 1 à 2 % (NOUAILLE, LELONG),

3 - la valeur globulaire, l'hémoglobine, sont à leur chiffre habituel.

b - lignée blanche :

1 - une leucocytose avec polynucléose neutrophile modérée (VESLOT, GERBEAUX, JULIEN-MARIE), parfois plus importante avec lymphopénie (NOUAILLE , LAMY), peut être découverte, pouvant être expliquée parfois par une infection ORL,

2 - l'éosinophilie est non augmentée,

3 - les monocytes sont en % normaux,

4 - présence parfois d'éléments jeunes 1 à 2 % (NOUAILLE).

5 - Le myélogramme pratiqué une fois (LELONG) s'est révélé normal.

6 - Le pouvoir histamino-pexique du sérum est effondré (SEE, VESLOT).

7 - Quant au pouvoir vasculo ou capillaro-toxique, il n'a été dans aucun cas pratiqué.

8 - La protidémie a été trouvée très augmentée dans le cas de NOUAILLES (74 et 92) avec une lipémie à 9,40 g/l. Dans l'observation de LAMY, la protidémie est à 73. Elle est trouvée normale dans notre cas (JULIEN-MARIE).

9 - L'électrophorèse : les alpha-2-globulines sont augmentées dans le cas de NOUAILLE. Dans le cas de SEE existe une augmentation parallèle des alpha et gamme-globulines.

10 - Examens cherchant à mettre en évidence une streptococcie :

a - le prélèvement de gorge : le streptocoque hémolytique a été trouvé une fois (VESLOT). Cette recherche est restée négative dans les cas de SEE et JULIEN-MARIE. Notons ici que NOUAILLE a découvert un staphylocoque pathogène.

b - Les anti-streptolysines sont à 1200 unités (VESLOT) seul cas où il existait une streptococcie. Ailleurs, les anti-streptolysines sont normales.

c - La fibrinémie est normale (SEE, NOUAILLE, JULIEN-MARIE), non communiquée dans le cas de VESLOT.

11 - Citons un certain nombre d'examens pratiqués qui n'ont pas montré d'anomalies ou sont restés peu probants comme on pourra le voir :

a - l'hémoculture (SEE, VESLOT, NOUAILLE), mais LAMY découvre un streptocoque viridans,

b - coproculture (SEE),

c - uroculture (NOUAILLE),

d - recherche de cellules de Hargraves (NOUAILLE),

e - réaction d'agglutination des rickettsies (NOUAILLE),

f - glycosurie (SEE, JULIEN-MARIE),

g - ponction lombaire (VESLOT, découvre 8 lymphocytes ; SEE 1, 6 éléments et 0,20 d'albumine),

h - électrocardiogramme (NOUAILLE, JULIEN-MARIE),

i - radiographie du squelette (NOUAILLE, LELONG, LAMY). Mais retard statuto-pondéral : la longueur des os répond à un âge de 1 an 1/2 (âge réel 2 ans) (JULIEN-MARIE).

j - fond d'oeil (JULIEN+MARIE),
k - ionogramme (JULIEN+MARIE),
l - la réaction au latex a donné un résultat de 320, donc abaissé mais non effondré (Normal 640 à 1280) (JULIEN+MARIE),
m - phosphatases alcaline à 4 unités (JULIEN+MARIE),

III - EXAMEN HISTOLOGIQUE (SEE, VESLOT).

1 - L'épiderme est normal,
2 - Au niveau de l'hypoderme on trouve un oedème et une infiltration fibrineuse des cloisons séparant les lobules adipeux,
3 - l'infiltration péri-capillaire de cellules lymphocitaires forme un manchon que signale le trajet très sinueux des vaisseaux dans certains cas. Dans d'autres cas l'infiltration capillaire est plus discrète. Elle n'apparaît pas riche en cellules éosinophiles,
4 - très particulières sont les éléments des parois endothéliales. Les éléments entourant les vaisseaus présentent souvent des altérations importantes pycnotiques. Les artérioles peuvent présenter une altération fibrinoïde de la paroi avec thrombose fibrineuse, donnant un aspect de capillarite thrombosante.

L'importance de l'infiltration et l'aspect de dégénérescence fibrinoïde retrouvée dans certains cas, permettent le rapprochement avec la périartérite noueuse,

5 - l'épiderme est normal.

AU TOTAL

Le diagnostic est fortement suspecté sur :

1 - le terrain : nourrisson,
2 - l'aspect clinique : oedèmes de localisation segmentaire, stricte, avec purpura ecchymotique et à un moindre degré

pétéchial, éléments nécrotiques, un syndrome infectieux très discret,

3 - l'atteinte rénale dont l'expression n'est souvent qu'une simple hématurie microscopique qu'il faudra rechercher systématiquement par l'étude du débit minute des hématies (compte d'Addis),

4 - les manifestations abdominales éventuelles à type de douleurs et surtout meloena,

5 - enfin, l'étude de l'hémostase : purpura anhémopathique.

EVOLUTION

L'évolution est suivie par l'examen des urines et des selles.

A - FAVORABLE :

1 - MODALITES : Elle se fait par poussées traduites par l'apparition de nouveaux oedèmes segmentaires, une extension du purpura, une recrudescende de la fièvre, sans que l'on puisse retenir un facteur déclenchant. L'état général du nourrisson restant bon.

2 - Au bout d'un nombre de poussées variables, de 1 à 3 en moyenne, la guérison s'obtient sans séquelles en 8 à 15 jours, comme en témoigne :

- la disparition des oedèmes,
- du purpura,
- de la fièvre,
- et surtout, la normalisation du compte d'Addis.

B - COMPLICATIONS :

Les complications sont inexistantes lorsque la maladie touche le nourrisson proprement dit, c'est du moins ce qu'il en ressort de l'étude des observations publiées. Cependant, il semble, d'après NOUAILLE , que des complications sont à craindre lorsque l'oedème aigu hémorragique de la peau atteint un nourrisson déjà plus grand. En effet, NOUAILLES nous rapporte un cas chez un enfant âgé de 3 ans et demi, qui a présenté :

1 - des manifestations abdominales douloureuses associées, d'ailleurs à des douleurs des mains, sans signes objectifs, survenant au bout de 6 semaines d'évolution,

2 - surtout, la persistance :
  - dans les urines de nombreuses hématies, d'une albuminurie à 1 à 2 grammes,
  - d'une vitesse de sédimentation élevée,
  - d'une protidémie à 92 grammes,
  - d'une hyper-alpha-2-globulinémie,

témoins d'une atteinte rénale, dont on ne sait, faute d'avoir pu être suivie, ce qu'elle est devenue.

oOo

ETIO-PATHOGENIE

L'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson s'apparente étroitement avec le syndrome de Schölein-Hénoch. Il élargit le cadre nosologique de ce dernier et pose un intéressant problème étio-pathogénique.

Du fait de sa fréquence, de l'intérêt physiopathologique qu'il suscite, le SYNDROME DE SCHONLEIN-HENOCH a fait l'objet de très nombreux travaux, dont ceux en 1956 de : ISRAEL, MATHE, J.BERNARD,

Ces auteurs se basant sur des constatations cliniques, étiologiques et biologiques, ont abouti à distinguer au moins trois formes étiologiques :

1 - le purpura inflammatoire aigu-allergique,
2 - le purpura inflammatoire aigu-idiopathique,
3 - le purpura inflammatoire chronique idiopathique.

I - LE PURPURA INFLAMMATOIRE AIGU ALLERGIQUE (12 cas sur 51) :

1 - Atteint tous les âges,
2 - survient d'orginaire sur un terrain allergique (8 fois sur 9) : prurigo, asthme, urticaire, eczéma, chez trois d'entre eux on relevait des antécédents allergiques familiaux :
    a - un interrogatoire précis a conduit un malade ou ses parents à invoquer l'ingestion d'un aliment ou l'administration d'un médicament, mais il n'a jamais été possible d'avoir une preuve rigoureuse de sa responsabilité,

b - les tests cutanés semblent démontrer au moins le terrain allergique 8 fois sur 8 dont deux réponses ont été hémorragiques,

c - l'éosinophilie est inconstamment élevée (3 fois sur 9),

d - le pouvoir histamino-pexique est constamment effondré à 0 % ,

3 - la traduction clinique de cette variante du syndrome de Schölein-Henoch est très singulière :

a - l'éruption se caractérise :

- par le polymorphisme des éléments purpuriques : ils sont de dimensions variables, les uns sont de petites pétéchies, d'autres d'assez vastes taches, d'autres enfin des stries ou des vibices,
- par le caractère de ceux-ci : l'élément purpurique est souvent précédé par une simple tache érythémateuse qui s'efface à la pression et ne devient que secondairement purpurique ; après cette transformation, elle demeure d'un rouge discret, c'est le moins pourpre des purpuras,
- par la coexistence d'éléments non purpuriques (érythème, papule, urticaire),d'oedème, de prurit et de lésions de grattage. C'est bien cette éruption qui a fait dire à OSLER qu'elle permettait d'observer : "toute la diversité de la gamme d'un atlas des maladies de la peau". Il semble d'ailleurs exister des formes de transition entre l'éruption du purpura inflammatoire allergique et celle de la "maladie trisymptomatique" de GOUGEROT qui comporte des éléments purpuriques inflammatoires, des érythèmes en cocarde et des nodules dermiques ;

b - les manifestations articulaires sont plus discrètes que dans les autres variétés du syndrome de SCHOLEIN-

HENOCH, mais, si on les recherche très attentivement, elles n'y sont pas plus rares (6 fois sur 9,

c - les manifestations rénales. sont, par contre, beaucoup moins fréquentes (hématuries microscopiques présentes dans 2 fois sur 9),

d - les signes sont aussi importants que dans les autres formes (3 cas de meloena sur 9), présence quasi-constante de signes radiologiques discrets,

e - l'évolution est des plus variables, et l'on peut observer des types très divers, depuis les formes qui se réduisent à une seule poussée, ne durant que quelques jours, jusqu'aux variétés chroniques récidivantes et qui peuvent être de haute gravité,

f - enfin, aucune infection certaine n'a pu être décelée (primo-infection ; streptococcie pharyngée, infection respiratoire ou urinaire, hémoculture négative, antistreptolysines non augmentées, etc ...), bien que de nombreux auteurs ont supposé qu'une infection expliquerait cette maladie.

II - LE PURPURA INFLAMMATOIRE AIGU IDIOPATHIQUE :

Il est le plus fréquent : 25 fois sur 51. Il est généralement nommé "purpura rhumatoïde" par les pédiatres de langue française. Il s'oppose point par point à la variété précédente, bien qu'il présente, comme ce dernier, les quatre symptômes fondamentaux du syndrome de SCHOLEIN-HENOCH :

1 - il se rencontre essentiellement chez l'enfant (25 fois sur 25) ;

2 - ses manifestations sont nettes et monotones :

a - l'aspect de l'éruption permet toujours le diagnostic : elle est monomorphe, exclusivement pétéchiale, symétrique, siégeant de préférence aux membres et singulièrement autour des articulations ; les éléments purpuriques sont tous de la même dimension ; ils sont d'un rose plus intense que ceux de la va-

riété précédente et plus faibles que ceux du purpura thrombopénique. Nul autre élément cutané ne l'accompagne : ni oedème, ni urticaire, ni érythème ; la peau n'est pas prurigineuse ; l'orthostatisme l'influence considérablement : le lever du malade déclenche en quelques heures une éruption aux membres inférieurs ;

b - les manifestations articulaires sont présentes dans tous les cas étudiés,

c - les signes digestifs existent dans la moitié des cas, ils sont parfois de haute gravité, pouvant poser de difficiles problèmes thérapeutiques ;

d - les manifestations rénales sont présentes dans la moitié des cas ; elles sont souvent bénignes ; un seul des cas a évolué après un syndrome néphrotique, vers l'insuffisance chronique et la mort. Un autre a conservé une hématurie microscopique pendant plusieurs mois après la disparition des phénomènes cutanés et digestifs ;

e - on n'a jamais retrouvé de facteurs déclenchants allergiques ; les tests cutanés alimentaires et respiratoires ont été négatifs chez tous, sauf un. Le pouvoir histamino-pexique du sérum est normal ou seulement abaissé modérément ;

f - la recherche d'une infection est restée négative, sauf dans un cas où le taux des antistreptolysines était à 900 unités. Notons enfin qu'un des patients présentait des antécédents de rhumatisme articulaire aigu qui n'a pas été réveillé par la poussée purpurique.

III - LE PURPURA INFLAMMATOIRE CHRONIQUE IDIOPATHIQUE (14 cas sur 51) :

Décrit en 1934 par P. CHEVALLIER qui a inspiré la thèse de DHERY en 1939 sur ce sujet.

1 - Cette variante n'atteint guère que les adultes (le plus jeune malade était âgé de 22 ans) ;
2 - si dans la grande majorité, les glomérulo-néphrites de l'enfance ont une évolution aigue, les formes apparaissant chez l'adulte ont une tendance à la chronicité (l'évolution pourra être intermittente et récidivante ou continue) ;
3 - l'éruption est semblable à celle de la forme précédente, différent seulement par son étendue : soit plus discrète, soit plus abondante, extrêmement sensible à l'orthostatisme ;
4 - les manifestations digestives ont la même fréquence, souvent latentes et révélées par la radiographie systématique ;
5 - les manifestations articulaires sont exceptionnelles et très discrètes ;
6 - au contraire, la néphrite est très fréquente, prenant le type d'une glomérulo-néphrite subaigue, avec légère albuminurie, un débit-minute des hématies notable (3.000 à 600.000), le pronostic dominé par l'insuffisance rénale ;
7 - les examens complémentaires :
    a - l'électrophorèse des protéines a été faite chez 6 malades, montrant une élévation des gamma-globulines (18 à 48 %) dont 3 d'entre eux présentaient une forte augmentation respectivement à 48, 33 et 32 %, allant de pair avec une hyperprotidémie globale, respectivement à 92, 90 et 85 %. L'évolution de ces 3 cas a été particulièrement sévère et rapide, et démontre que le "purpura hyperglobulinémique bénin" de WALDENSTROM n'est qu'une forme de syndrome de SCHOLEIN-HENOCH avec un degré extrême de dysglobulinémie,
    b - hyperleucocytose avec polynucléose sanguine fréquente,
    c - antistreptolysines normales,
    d - pouvoir histamino-pexique normal ou peu diminué dans 7 cas sur 8, effondré à 0 % dans un cas,
    e - les tests cutanés parfois positifs (2 fois sur 5 testés),

f - antécédents de rhumatisme articulaire aigu dans 2 cas, maladie d'OSLER ayant compliqué une cardiopathie congénitale dans un cas, une tuberculose pulmonaire dans un autre cas. Enfin, chez un des malades on pouvait délibérément, par certains aliments ou certains médicaments, déclencher à volonté l'éruption purpurique,

g - en conclusion, cette dernière variété du syndrome de SCHOLEIN-HENOCH présente des aspects communs aux deux précédentes variances, mais elle est la seule à s'accompagner d'une augmentation des gamma-globulines.

Au terme de l'exposé complet de ces trois formes étiologiques du syndrome de SCHOLEIN-HENOCH d'après J. BERNARD et coll., nous pouvons, croyons-nous, mieux "situer" l'oedème aigu hémorragique de la peau, que SEE et VESLOT, dans la thèse de CHAVANNE rattachent à la première variété.

Ainsi, en ce qui concerne :

- la première variété : l'oedème aigu hémorragique de la peau :

1 - s'en rapproche par :

- son polymorphisme cutanée, mais les éléments associé au purpura manquent le plus souvent,
- ses manifestations digestives,
- ses manifestations articulaires discrètes,
- enfin, le pouvoir histamino-pexique du sérum effondré (SEE VESLOT),
- par son évolution,

2 - mais il s'en éloigne par :

- l'absence de tout antécédent allergique, sauf dans 2 cas (SEE, NOUAILLE) qui ne sont pas d'ailleurs très convaincants,
- l'absence d'éosinophilie élevée,
- la fréquence des manifestations rénales,

Mais on notera que le pouvoir histamino-pexique du sérum logiquement effondré dans cette variété puisque l'on retrouve nettement des antécédents allergiques, est lui aussi effondré dans l'oedème aigu hémorragique de la peau qui ne présente pas de tels antécédents.

- La deuxième variété : l'oedème aigu hémorragique de la peau présente bien des aspects cliniques et biologiques commun avec cette variante, si l'on met à part l'éruption. Mais l'effondrement du pouvoir histamino-pexique du sérum, là encore, ne reçoit aucune explication.

- La troisième variété : l'oedème aigu hémorragique de la peau a fait l'objet dans deux cas d'une étude des protéines et globulines (SEE, NOUAILLES).

  Dans ces deux cas on observe une hyper-alpha-2-globulinémie avec dans un cas (SEE) une hyper-gamma-globulinémie.

  Notons que le cas de NOUAILLES présentait :

  - protidémie élevée,
  - hyper-alpha-2-globulinémie,
  - albuminurie,
  - une longue évolution.

Au total : il est, croyons-nous, difficile de rattacher pour l'heure l'oedème aigu hémorragique de la peau à l'une ou l'autre de ces formes étiologiques, la maladie empruntant sa sémiologie clinique ou biologique tantôt à l'une, tantôt à l'autre.

"Chez le nourrisson, les éléments prédominent aux 4 membres et atteignent la face, où ils prennent souvent au niveau des oreilles un aspect nécrotique. Les oedèmes sont fréquents, et les éléments purpuriques de grandes dimensions peuvent prendre un aspect en cocarde. A l'extrême, est réalisé le tableau décrit par SEIDLMAYER qui, à notre sens, est l'équivalent, chez le nourrisson, au purpura rhumatoïde de l'adulte " (SOULIER J.P.)

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel ne se pose pratiquement pas.

1 - Les purpuras thrombopéniques sont écartés sur le taux normal des plaquettes ;

2 - L'Avitaminose C ne nous retiendra pas,

3 - Les purpuras infectieux du nourrisson sont bien différents par :

a - la gravité des signes généraux,

b - l'aspect du purpura,

c-- les signes biologiques avec hémoculture positive, perturbation hydroélectrique.

Cependant, la crainte d'un purpura infectieux justifie la mise en oeuvre d'un traitement antibiotique.

T R A I T E M E N T

- TRAITEMENT LOCAL.

S'agissant toujours de lésions superficielles qui guérissent spontanément, sans laisser de cicatrices, aucun traitement ne s'impose, même en ce qui concerne les éléments nécrotiques.

- TRAITEMENT GENERAL.

I - Antibiotiques :

1 - La pénicilline, la streptomycine (cette dernière administrée ans un seul cas - NOUAILLE.) n'ont pas raccourci l'évolution, ni surtout empêché de nouvelles poussées oedémateuses ou purpuriques ;

2 - par contre, un traitement antibiotique paraît nécessaire lorsque l'enfant présente une infection patente ; la crainte d'un purpura infectieux justifie la mise en oeuvre systématique d'un traitement antibiotique pour certains auteurs (SEE, VESLOT) ;

3 - La pénicilline aux doses habituelles paraît toujours bien supportée. Notons toutefois qu'elle a été suivie dans un cas (LAMY) d'un rash morbilliforme prurigineux, très différent de l'éruption proprement dite et qui semble devoir être rapporté à la thérapeutique.

II - Hormonothérapie :

1 - Le traitement hormonal, par contre, paraît devoir présenter un intérêt certain. Dans trois cas, où il a pu être institué

(NOUAILLES, VESLOT, SEE) on a pu mettre en évidence une action indiscutable sur :

- la durée de l'évolution,
- les oedèmes qui régressent entraînant une perte de poids importante en 24 à 48 heures,
- la fièvre qui disparaît en 24 à 48 heures,
- l'état général qui se transforme rapidement : mais il était peu touché.

Notons que dans notre observation on n'a observé qu'une seule poussée purpurique le lendemain de la mise en oeuvre du traitement.

2 - mais le traitement hormonal ne semble pas avoir d'effet sur les lésions rénales qui semblent continuer d'évoluer pour leur propre compte (NOUAILLES) ;

3 - on peut utiliser :
- l'hémisuccinate d'hydrocortisone par voie intra-veineuse à raison de 2 mg par kilo de poids et par jour ; en perfusion,
- mais la majorité des auteurs utilisent les dérivés cortisoniques par voie intra-musculaire, à la dose de 20 à 40 mg ;

4 - la durée de l'hormonothérapie est variable, mais son action est rapide et permet la réduction progressive des doses. Au total la durée du traitement sera de 8 jours environ ;

5 - de plus, régime sans sel, ClK.

III - Enfin, certains médicaments ont décu, comme l'administration de :
- vitamine C,
- antihistaminiques.

C O N C L U S I O N S

Bien qu'il s'agisse d'une affection touchant très rarement le nourrisson, l'OEDUME AIGU HEMORRAGIQUE DE LA PEAU permet en raison de son caractère bien stéréotypé, sur le plan clinique, d'être facilement reconnu.

La très grande parenté entre l'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE DE LA PEAU et le syndrome de SCHOLEIN-HENOCH ne permet pas d'en faire deux entités pathologiques distinctes. L'oedème aigue hémorragique de la peau s'interprète comme étant un aspect clinique du syndrome de Schölein-Henoch caractérisé par une évolution plus courte, d'où un pronostic plus favorable. Mais la maladie qui sévit plus spécialement chez le nourrisson, peut survenir au cours de la première enfance. Dans ce cas, en se rapportant à l'observation détaillée de NOUAILLES et Coll., on peut admettre qu'il s'agit d'une forme de passage entre l'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE DE LA PEAU et le syndrome de SCHOLEIN-HENOCH. Elle confirme l'hypothèse suivant laquelle les risques d'atteinte rénale, notamment qui, on le sait, conditionne essentiellement le pronostic, seraient d'autant plus à craindre que l'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE DE LA PEAU survient plus tardivement ; bien entendu, seuls de nouveaux cas pourront confirmer cette hypothèse.

Certains auteurs, se basant sur les travaux de J.BERNARD et Coll. ont plus spécialement rattaché l'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE DE LA PEAU au PURPURA INFLAMMATOIRE AIGU ALLERGIQUE. Certes, le pouvoir histamino-pexique du sérum dont SEE et VESLOT

dans la thèse de CHAVANNE attachent une importance primordiale, se trouve constamment effondré ; cet effondrement semble justifié en ce qui concerne le PURPURA INFLAMMATOIRE AIGU ALLERGIQUE en raison de la présence de manifestations allergiques patentes , mais effondrement qui reste sans explication dans le cas de l'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE DE LA PEAU où n'apparaissent pas avec évidence de telles manifestations. Ajoutons encore, à l'appui de cette remarque, que J.BERNARD et Coll., à propos de ces mêmes travaux, n'ont pratiquement pas observé d'effondrement du pouvoir histamino-pexique du sérum lorsque les antécédents allergiques manquaient . Signalons, d'après les travaux de St. NICOLAU (Bucarest - 1960) sur le pouvoir vasculo ou capillaro toxique du sérum, que l'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE DE LA PEAU pourrait être classé selon SEE et VESLOT dans la thèse de CHAVANNE, au moyen de ce test biologique, dans le cadre des allergies vasculaires.

Enfin, aucune base ne peut être valablement retenue, tendant à jeter un fondement immunopathologique à la maladie, les infections ORL étant banales, non spécifiques et inconstantes.

oOo

Vu, le Président de Thèse :

Professeur JULIEN-MARIE

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur G. BROUET

Vu, et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

- BERNARD J., MATHE G., ISRAEL L. : Etudes cliniques et biologiques du syndrome de SCHOLEIN-HENOCH - Presse Médicale 1957.

- CHAVANNE : L'oedème aigu hémorragique de la peau - Thèse 1961.

- DELCARREL, DIAZ BABILLO et VIDAL : Edema hemorragico agudo en un lactante - La Prensa Medica Argentina - 15 Juillet 1956.

- FINKELSTEIN : Sanglingskrankheites - 4ème Edition, 1938, p.814.

- GERBEAUX et Mme HERBERT-JOUAS : L'oedème aigu hémorragique de la peau - Archives Françaises de Pédiatrie 1958.

- LAMY, AUSSANAIRE et NEZELOF : Bulletin et Mémoire de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 1948, n° 32.

- LELONG M., JOSEPH et CHAROUSSET : L'oedème aigu hémorragique de la peau - Archives Françaises de Pédiatrie - 1942.

- NOUAILLE. J., GAUTHIER M. et LUCET P. : Un cas de vascularite allergique à type d'oedème aigu hémorragique de la peau avec manifestations rénales - Archives Françaises de Pédiatrie 1960, tome 17, n° 1.

- POSTMA et DEELMAN : Oedème aigu hémorragique de la peau ou Maladie de FINKELSTEIN - Nederland Tijdschrift Voorgenceskunde, 1954, n° 37.

- SEIDLMAYER : Die Fruhinfantile post-infectiose Kokarden purpura - Zeitschrift fur Kinderheitkunde - Juin 1939.

- SOULIER J.P. : Purpuras - E.M.C. Sang.

- St NICOLAU : Recherche expérimentale sur le pouvoir dit capillaro-toxique du serum - Presse Médicale 1960, n° 59.

- VAN CREEELD : Maandsen Kundergenesek, 3, 1939.

-=-=-=-=-

EDITIONS A.G.E.M.P.
8 RUE DANTE
- PARIS V[e] -
ODÉ 58-90